Année 1973 N°

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

BROUSSAIS - HOTEL-DIEU

115

THESE

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

Ghislaine HENRY

NEE LE 11 SEPTEMBRE 1943 A PARIS

Presentée et soutenue publiquement le 1973

LA MALADIE DE CACCHI ET RICCI

(A PROPOS DE DEUX CAS REVELES PAR UNE HEMATURIE)

PRESIDENT : MONSIEUR POILLEUX, PROFESSEUR.

Editions de l'A.G.E.M.P.
8, Rue Dante - PARIS Ve

Année 1973 N°

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

BROUSSAIS - HOTEL-DIEU

THESE

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

Ghislaine HENRY

NEE LE 11 SEPTEMBRE 1943 A PARIS

Presentée et soutenue publiquement le 1973

LA MALADIE DE CACCHI ET RICCI

(A PROPOS DE DEUX CAS REVELES PAR UNE HEMATURIE)

PRESIDENT : MONSIEUR POILLEUX, PROFESSEUR.

Editions de l'A.G.E.M.P.
8, Rue Dante - PARIS Ve

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

A mes Parents,

en remerciements de tout ce qu'ils ont fait pour que je sois là aujourd'hui.

A ma Grand-mère, mes Frères, mes soeurs, leurs maris et leurs enfants,

en témoignage de mon affection.

A mes Amis, ils ne sont pas oubliés.

A Monsieur le Professeur POILLEUX

qui nous a fait le grand honneur d'accepter la présidence de cette thèse,

avec notre respectueuse et profonde reconnaissance.

A Monsieur le Docteur THIERRY

qui nous a inspiré le sujet de cette thèse, nous a conseillé et guidé dans cette élaboration.

Nous le prions de bien vouloir trouver ici le témoignage de notre respectueux attachement.

A tous les Professeurs, Assistants, Chefs de clinique,

qui nous ont appris beaucoup du peu de ce que nous savons.

INTRODUCTION

L'examen, à quelques mois d'intervalle, de deux malades atteintes d'une forme hématurique d'une anomalie rénale originale, connue sous le nom de Maladie de CACCHI et RICCI, m'a amenée à faire une étude de la littérature médicale publiée sur ce sujet. C'est ce travail que je rapporte ci-dessous.

Maladie d'abord considérée comme très rare, le rein en éponge ou spongiose rénale, se révèle plus fréquent que ne le pensaient CACCHI et RICCI, depuis la multiplication des examens radiologiques. Son aspect urographique fondamental, curieux, pourrait inquiéter, alors qu'il n'y a pas toujours à se préoccuper outre mesure, du pronostic de ces ectasies canaliculaires précalicielles.

HISTORIQUE

Les premières constatations sur cette anomalie sont le fait d'anatomistes : Hildebrand (1894) et Von Mütach (1895) qui rapportent un aspect de la médullaire rénale rappelant celui d'une fine éponge, sur quelques coupes de reins.

Puis différents auteurs : Ribbert (1896), Bunting (1906), Berner (1913), Stammen (1913), Aschoff (1936) signalent l'existence de maladies kystiques des reins, dans lesquelles les kystes siègent uniquement au niveau des canaux excréteurs de la médullaire.

En 1938-1939, G. Lenarduzzi, de Turin, emploie pour la première fois le terme de "Rein en éponge" pour désigner un aspect radiologique original et un aspect histologique particulier des reins. Il désigne alors sous ce terme : "une maladie des reins, le plus fréquemment bilatérale, caractérisée sur une coupe macroscopique de la portion médullaire par un aspect analogue à celui d'une fine éponge, en raison de la présence d'une multitude de petits kystes ou cavités formées par la dilatation des tubes collecteurs de l'urine".

C'est à Robert Cacchi, urologue, et Vincenzo Ricci, radiologue, de Padoue, que revient la première description de la maladie en 1948 au XXI° congrès de la Société Italienne d'Urologie de Bologne. En 1949, Cacchi et Ricci précisent avec beaucoup de détails, les signes anatomopathologiques et radiologiques de la maladie, faisant de celle-ci un groupe nosologique nouveau. Pour Cacchi et Ricci il s'agit d'une malformation congénitale kystique du rein, caractérisée par la présence dans celui-ci de nombreuses cavités parenchymateuses, petites ectasies kystiques, qui du sommet des calices se distribuent dans les pyramides

rénales, dans la partie terminale, précalicielle des tubules rénaux. Ces ectasies se distribuent avec une disposition caractéristique en bouquet de fleurs. Cette distribution systématique des ectasies intéressent toutes les pyramides des deux reins, car l'affection est le plus souvent bilatérale.

Cacchi et Ricci proposent alors, pour désigner cette malformation, le terme de "maladie kystique multiple des pyramides rénales" ou "rein en éponge".

En 1951, V. Vermooten propose de substituer au terme de rein en éponge celui de dilatation kystique congénitale des tubes collecteurs rénaux.

Une querelle sur la terminologie s'engage : le terme de maladie kystique employé à propos d'une dilatation ectasique, de récessus, ne concorde pas avec la définition de kyste (G. Pelot). "Un yste est par définition une cavité pathologique sans communication avec l'extérieur", il n'est donc pas possible qu'un kyste se remplisse de substance opaque au cours de l'urographie intraveineuse or, dans le cas de la maladie décrite par Cacchi et Ricci les "kystes" se remplissent de substance opaque.

Malgré ces querelles, la maladie de Cacchi et Ricci est reconnue, isolée et décrite dans différents pays sous les noms de :

- rein en éponge ou ectasie précalicielle en France,
- sponge Kidney par les Anglo-Saxons,
- rinon en esponja en Espagne,

rene spugna en Italie.

Depuis les cinq premiers cas rapportés par Cacchi et Ricci de nombreux cas ont été publiés :

En France Neveu (1950), puis R. Gayet (1950), M.F. Campbell (1951), M. Merle (1951-1952), El Potter (1952), Viala et Nahon, puis Pelot après Hickel publient plusieurs observations. Josserand et Annino font le point de la question en 1952. A Belgrade Sava Petrovic

(1952) fait une autre revue de la littérature, étude détaillée de la maladie de Cacchi et Ricci, qu'il définit : "lésions diffuses dans toutes les pyramides, respectant la corticale, intégrité des fonctions rénales, immuabilité des images radiologiques à plusieurs années d'intervalle". Plusieurs descriptions d'ensemble de la maladie seront publiées : A. Lhez (1954) fera une des meilleures descriptions de la malformation.

Dès 1947, P.P. Lambert aux Etats Unis avait constaté cette anomalie sur des reins de foetus et d'enfants. Hinckel et Santini (1956) précisent les caractéristiques du rein en éponge et le différencient du rein polykystique. Reins augmentés de volume, n'ayant rien à voir avec les reins polykystiques classiques : les kystes sont remplis d'un liquide aqueux, assez riche en urée, acide urique, créatinine et globuline. Le grand axe des kystes est perpendiculaire à la capsule. La surface de la coupe marque une nette ressemblance avec une éponge. Il s'agit d'une maladie congénitale des reins des enfants, caractérisée par des dilatations multiples des tubes. "Les dimensions de ces kystes ne dépassent pas six millimètres de diamètre, multitude de petits kystes fusiformes avoisinant les calices mais pouvant s'étendre assez loin dans le parenchyme".

En 1957 Del Adami et Meneghini notent la notion de consanguinité. La publication de cas s'est multipliée : Delmas, Rachou, Philippon, et Bénéjam rapportent deux cas (1958). Lemaitre, Wemeau, et Baron (1959) publient des cas de rein en éponge compliqués de néphrocalcinose.

En 1960, B.J. Reilly de Saskatoon et E.B. Neuhauser de Boston collationnent onze observations avec examens histologiques et affirment le caractère congénital de la dilatation des tubules précaliciels, et constatent que la maladie dans certains cas peut s'accompagner de polykystose du foie.

En France, C. Gouygou fait une étude détaillée de la maladie suggérant l'hypothèse d'une étiologie acquise. En 1961, Cl. Maitre, J. Lefebvre et Sauvegrain étudient cette affection chez le nourrisson, la désignent sous le nom d'ectasie précalicielle des tubules

rénaux. F. Fournier, P.P. Delahaye, Y. Philippe et C. Desbonnière en font une excellente étude avec commentaires radiocliniques.

A.J. Palubinskas, dans sa revue générale sur la "medullary sponge kidney", confirme l'habituel silence clinique, mais la possibilité cependant de douleurs rénales, pyurie, hématurie, colique néphrétique, avec la conservation intégrale des fonctions rénales.

Plus récemment d'autres publications ont été faites : Betoulières et Mirouze rapportent des résultats de biopsie rénale, Coliez fait un exposé d'ensemble (1954), B. Antoine et collaborateurs publient une étude de l'ectasie précalicielle dans le Journal de Radiologie et d'Electroradiologie, ainsi que dans le Journal d'Urologie.

OBSERVATION N° 1

Le 13.12.1972, Madame T. Muguette, 49 ans, infirmière, est hospitalisée en urgence pour colique néphrétique avec hématurie et oligurie.

Depuis quelques heures Madame T. se plaint de douleurs vives, par crise sur un fond douloureux continu, aussi bien abdominales que lombaires, bilatérales. Ses mictions d'abord fréquentes, impérieuses, mais peu abondantes faites de sang rouges sans caillot, deviennent rares.

Madame T... pèse 55 kgs pour 1m62, a eu deux grossesses normales (sans albuminurie ni hypertension artérielle) a subi une appendicectomie et une intervention pour spondilodisthésis sur L4 en 1970. Elle se plaint depuis toujours de douleurs lombaires fréquentes avec parfois sciatique droite (il sera donc difficile de faire la différence entre ses douleurs d'origine rachidienne et celles d'origine rénale), de migraines prémenstruelles avec dyskinésie biliaire, des troubles des règles en rapport avec un volumineux fibrome, d'une hypertension artérielle instable, suivie depuis Juillet 1972.

Du point de vue urinaire, ses premiers ennuis remontent à 1956 où une colique néphrétique droite conduit à faire une urographie intraveineuse (cliché n° 1). A cette époque on note sur les clichés sans préparation, l'absence d'opacité anormale des loges rénales, ni de la cavité pelvienne, une scoliose lombaire dextroconvexes avec rotation légère axiale. L'urographie fixe des "images sécrétoires satisfaisantes des deux côtés. Sous compression pas d'anomalie de la morphologie des cavités pyélocalicielles. Après décompression, debout, net abaissement

des deux reins avec plicature en siphon de l'uretère droit ; mais en outre, effilement de l'uretère pelvien gauche avec élargissement sus-jacent". A cette époque, Madame T... aurait émis un calcul d'oxalate (mais aucun document n'atteste cette déclaration).

En 1961 une nouvelle urographie est pratiquée. Le radiologue note alors : "avant préparation pas d'opacité suspecte du trajet urinaire. Scoliose lombaire à convexité droite. Après injection sécrétion et excrétion bilatérales normales. Morphologie régulière des deux autres arbres pyéliques. Ptose rénale droite en station debout" (cliché n° 2).

Dans le courant du mois de Septembre 1972 une autre urographie est pratiquée pour compléter la recherche étiologique et pronostique de son hypertension artérielle. Ce bilan avait révélé :

- urée sanguine 0,44 g/l. glycémie 1,06 g/l,
- volume urinaire des 24 heures 1800 ml
  créatinine urinaire 1,44 g/24 h
  VMA à 4,95 mg/24h
- acide urique sanguin augmenté
- F.O. et acuité visuelle subnormaux.

Sur le compte rendu radiologique on note alors (clichés n° 3, 4, 5) : "pas de calcul visible. Fonction urographique normale et symétrique, en particulier sur les clichés précoces, qui montrent des reins de taille normale et égale. Pas d'anomalie morphologique des cavités du haut appareil. Uretères et vessie normaux celle-ci étant seulement marquée par une hypertrophie régulière d'ordre gynécologique. Altérations vertébrales connues. A noter, debout, une discrète mobilité du rein droit".

Entre Septembre 1972 et Décembre 1972, Madame T... souffre d'une sciatique qui régresse au repos et au traitement médical. C'est alors que survient l'épisode algique et hématurique nécessitant une hospitalisation. L'examen clinique confirme l'hypertension artérielle et le fibrome ; les fosses lombaires sont libres, seul un point douloureux paraombilical droit et une sensibilité des deux fosses lombaires sont re-

trouvés à la palpitation. Le lendemain de l'hospitalisation la douleur passera de droite à gauche. L'oligurie s'accentue = la diurèse de 1600 ml le 17/12/1972 passe à 600 ml le 18.12.1972. Un examen cytobactériologique des urines (14.12.1972) montre "un culot abondant, très nombreuses hématies, présence de pus avec polynucléaires altérés, flore abondante de Colibacilles et entérocoques". Sous traitement l'oligurie rétrocède, la diurèse redevient normale quoique hématurique.

Une nouvelle urographie intraveineuse est pratiquée le 18.12.1972. Le radiologue fait alors le compte rendu suivant : "même présentation urographique fonctionnelle et morphologique sur l'examen antérieur du 29.9.1972 ; pas de calcul visible, fonction urographique normale et symétrique ; morphologie radiologique normale du haut appareil avec un rein droit très mobile, possibilité de fines ectasies canaliculaires précalicielles mieux visualisées à droite ; uretères perméables et réguliers, vessie normale ; hypertrophie utérine vraissemblable ; altérations vertébrales L4 L5 (clichés 6 et 7)".

Madame T... est donc atteinte d'une maladie de Cacchi et Ricci révélée d'abord par des coliques néphrétiques, puis par une hématurie abondante. La lecture à postériori des clichés urographiques successifs confirme l'existence de l'affection depuis 1956 et son absence d'évolution en seize ans.

Depuis l'accident hématurique, Madame T... est suivie régulièrement par des analyses d'urine à la recherche d'une leucocyturie ou d'une infection urinaire latente.

OBSERVATION N° 2

Pour Madame B... Yvette 64 ans, les ennuis urinaires l'amènent à consulter pour la première fois en Août 1966 quand une hématurie, indolore, spontanée, abondante, avec caillots et poussées fébriles, l'immobilise quelques jours, l'empêchant de travailler.

Jusqu'à cette date Madame B... s'est toujours bien portée. Elle a eu deux grossesses normales ; il n'a jamais été noté ni hypertension artérielle ni albuminurie aux quelques examens de médecine du travail subis. Parmi ses onze frères et soeurs et ses parents, aucun n'a jamais eu d'ennuis urinaires. Seules quelques douleurs cervicales ou dorsales, des bouffées de chaleur en rapport avec une hystérectomie avec castration l'ont amenée à consulter.

En fait, cet épisode hématurique n'était pas le premier ; Madame B. avait déjà eu trois hématuries, tous les six mois environ, mais des excuses multiples furent invoquées pour justifier l'absence de consultation médicale.

L'examen clinique d'Août 1966, comme les suivants d'ailleurs seront toujours normaux. Une urographie intraveineuse est alors pratiquée révélant d'une part (clichés 8 - 9 - 10) l'existence d'une ectasie pyélocalicielle bilatérale, d'autre part une déviation de l'uretère gauche évoquant une tumeur du pôle inférieur. Cependant à cette époque l'hématurie n'est pas rapportée à l'une ou l'autre ou même aux deux anomalies constatées, et est classée comme hématurie essentielle.

Jusqu'en 1969 Madame B... ne reparle plus de ses ennuis urinaires. Un bilan biologique fait en Mai 1969 ne montre qu'une éléva-

tion de l'uricémie à 95 mg/l. En Juin 1969 des lombalgies droites apparaissent, Madame B... refait pratiquer une urographie intraveineuse (clichés 11 et 12) qui montre : "aucun calcul n'est visible, sur les clichés sans préparation, dans l'aire de projection de l'appareil urinaire. Le potentiel fonctionnel est urographiquement normal et symétrique. Sur le plan morphologique, l'arbre gauche présente une morphologie radiologique normale, à ceci près que l'on note, comme à droite du reste, de très fines opacités linéaires précalicielles à la limite du normal et du pathologique. La discussion du bassinet droit est plus délicate, non pas tellement en raison d'une discrète hypotonie et d'un siphon sous pyélique mobile, mais surtout du fait d'une homogénéité de tonalité insuffisamment expliquée par une simple superposition et qui prend même un aspect presque lacunaire et limité en procubitus debout. Un contrôle morphologique est alors proposé à la malade soit rapidement par voie rétrograde, soit quelques semaines plus tard avec compression. Madame B... ne se soumet pas à ce contrôle.

En Novembre 1971, Madame B... est hospitalisée pour une nouvelle hématurie avec obstruction uretérale par des caillots. Au cours de son hospitalisation une pyélographie est pratiquée (clichés 13 - 14). En décembre 1971 une libération de l'uretère droit se révèle indispensable devant l'aggravation de l'état de l'arbre urinaire droit de Madame B..., les cathétérismes successifs de l'uretère droit ne suffisant plus à évacuer les caillots de sang.

Compte rendu opératoire : "lombotomie droite. Périnéphro urétérite. Libération. Pas de tumeur rénale, ni d'abcès. Gros rein tendu adhérant à sa loge. A 10 cms sous la jonction, l'uretère présente un double coude fixé par des adhérences. La dissection permet ensuite le libre passage d'une sonde engagée par une incision de la jonction. Aspiration dans le bassinet et les calices : caillots et quelques fausses membranes. Une sonde Pezzer à tête coupée est laissée dans le bassinet. Drain loge rénale. Fermeture en trois plans".

Les suites opératoires seront techniquement simples, un fébricule persistera quelque temps cependant ; d'autant que la malade supporte mal toute antibiothérapie.

Depuis lors Madame B... est suivie régulièrement par des bilans urinaires répétés : recherche d'albuminurie, compte d'Addis, examen cytobactériologique des urines, cléarence de l'urée, à la créatine. Elle n'a pas représenté ni infection urinaire, ni rétention pyélique.

Madame B... est donc atteinte d'une maadie de Cacchi et Ricci qui s'est révélée par des hématuries très abondantes, s'est compliquée d'une pyélourétérite droite (l'origine tuberculeuse à été éliminée) modifiant quelque peu les images typiques originales (cliché n° 15).

C L I N I Q U E

La maladie de Cacchi et Ricci ne se caractérise par aucune symptomatologie particulière. Aucun signe clinique ne permet d'évoquer le diagnostic, soit que la lésion demeure parfaitement tolérée et le diagnostic sera une surprise d'examen systématique ou d'une exploration urographique fortuite, soit que la lésion se manifeste par des signes d'emprunts communs à toute affection urologique ou à ses complications. Les circonstances de découverte seront donc très variées.

L'affection se voit à tout âge, du nouveau-né au viellard, sans prédominance certaine de sexe.

L'hématurie macroscopique n'a pas de caractère notable : faite de sang rouge parfois accompagnée de caillots, comme s'était le cas de l'observation n° 2, souvent récidivante (observation n° 2), capricieuse, spontanée, totale à l'épreuve des 3 verres, quelquefois dramatique (observation n° 2), ayant pu nécessiter des transfusions de sang, ou même une décapsulation en urgence, ou comme dans le cas cité une évacuation chirurgicale des caillots encombrant l'uretère. Entre les épisodes hématuriques existent peu ou prou d'hématurie microscopique, comme l'ont prouvé les examens pratiqués chez nos deux malades. La fréquence de l'hématurie comme signe révélateur est diversement appréciée suivant les auteurs ; venant au premier rang pour certains, n'étant pas citée par d'autres. En fait sa fréquence ne parait pas négligeable. En reprenant les observations publiées, l'hématurie, quoique non citée comme signe révélateur, est souvent donnée comme signe associé, notamment au cours des infections urinaires, ou aux coliques néphrétiques (observation n° 2).

L'infection urinaire est fréquente au cours de l'histoire de ces reins en éponge : parfois aiguë réalisant une pyélonéphrite authentique, avec lombalgies unilatérales, fièvre, pyurie ; le plus souvent atténuée à type de cystite bénigne mais récidivante ; ou même latente : pyurie tenace, variable sans cystite, découverte d'examen systématique ; simple leucocyturie, même si les urines restent stériles.

Les manifestations douloureuses lombaires ont une expression clinique variable :

- crise de colique néphrétique caractérisée, avec ou sans hématurie, suivie ou non d'émission calculeuse comme dans notre observation n° 1,
- lombalgies plus atténuées uni ou bilatérales, parfois très frustes, à type de pesanteurs intermittentes, retrouvées à l'interrogatoire à postériori.

La protéinurie quand elle existe est le plus souvent assez discrète, découverte d'examen systématique (médecine du travail, vaccination, grossesse).

Cette symptomatologie banale, sans spécificité, nécessite dans tous les cas un examen clinique complet et une investigation paraclinique, surtout une urographie intraveineuse.

L'examen physique est décevant dans l'ensemble et ne montre rien de particulier :

- la tension artérielle est normale, bien que quelques cas d'hypertension aient été signalés et que l'on ait une hypertension artérielle dans notre observation n° 1.
- les fosses lombaires sont libres, les reins ne sont pas hypertrophiés. Parfois cependant la palpation a permis de percevoir de gros reins.

Dans le cadre des examens biologiques :

- une leucocyturie a été signalée, sans que souvent l'on puisse mettre en évidence la présence d'un germe particulier dans les urines,

- l'albuminurie peut devenir élevée, posant le problème d'une déshydratation chronique,

- les fonctions rénales sont le plus souvent conservées, même en présence de lésions anatomiques très importantes ; en dehors de complications infectieuses ou lithiasiques, seul le pouvoir de concentration du rein est parfois diminué, le pouvoir de dilution est conservé pouvant expliquer la polyurie relative d'un certain nombre de malades,

- l'examen cytobactériologique des urines révèle une certaine prédilection pour le colibacille et le staphylocoque, bien que les infections pluri-microbiennes ne soient pas exceptionnelles. L'absence de Bacille de Koch est constante,

- la présence de sels de phosphate de calcium et de carbonate de calcium est fréquente ; même en dehors de toute néphrocalcinose.

Que ce soit la clinique ou les signes biologiques, aucun élément ne permet de suggérer et encore moins de faire le diagnostic de Maladie de Cacchi et Ricci, avant que tôt ou tard ne soit pratiquée une urographie intraveineuse avec clichés sans préparation.

EXAMEN RADIOLOGIQUE

Sur les clichés simples de l'abdomen des hypertrophies globales des ombres rénales peuvent parfois être notées, d'un seul ou des deux côtés ; mais le plus souvent les ombres rénales sont de dimensions normales.

Ailleurs des microlithiases peuvent être visibles dans l'aire rénale sur ces clichés sans préparation. La fréquence des dépôts calciques dans l'ectasie canaliculaire précalicielle est diversement appréciée par les différents auteurs. En Suède, Nils Lindvall en 1959, sur 35 cas, n'a constaté que dans deux cas seulement l'absence de calcul. Dans les 33 autres cas il existait de un à plusieurs centaines de calculs pour chacun des deux reins. En France, A. Lhez n'a montré des calculs que dans 2 cas sur 12 observés. En fait dans une proportion non négligeable de cas, l'aire rénale apparaît, sur les clichés sans préparation ; criblée de nombreux calculs. Ces calculs sont groupés au voisinage du fornix ; cette localisation médullaire peut déjà évoquer le diagnostic sur un cliché simple. Ailleurs les calculs peuvent être diversement répartis dans la zone médullaire de façon plus diffuse et irrégulière, généralement groupés par 3 ou 4 dans plusieurs secteurs médullaires, d'un ou des deux côtés. Ces images calcifiées sont prémonitoires des images urographiques et seront complétées par elles, les opacités calciques et iodées se superposeront dans les structures les plus fines avec une singulière précision. Le nombre des calculs peut dépasser la centaine, répartis dans les deux reins, réalisant ainsi une véritable néphrocalcinose. Ailleurs ils peuvent être moins nombreux, voire unique. Ils sont de petites tailles, en grain de mil, leur degré d'opacité est variable. La fréquente présence de ces pe-

tits calculs donne une grande importance aux clichés avant toute préparation, mais l'urographie intraveineuse objectivant l'ectasie canaliculaire précalicielle reste la clef du diagnostic.

Des opacités calculeuses peuvent siéger en dehors du parenchyme rénal, au niveau des calices, du bassinet, voire de l'uretère ou même de la vessie de façon exceptionnelle. La lithiase coraliforme se voit parfois envahissant les cavités excrétrices.

Il n'existe pas une image unique, caractéristique de la maladie de Cacchi et Ricci, mais une collection d'aspects très variés.

Leurs points communs sont :

- leur topographie au niveau des pyramides rénales exclusivement et plus particulièrement papillaire ou papillomédulaire, au voisinage des calices, réalisant parfois une véritable néphrographie papillaire, d'où la terminologie d'ectasies caniculaires précalicielles multiples,

- leur fréquente structuration, dont la finesse et l'orientation générale rappelle souvent leur origine canaliculaire,

- leur précocité d'apparition dès les premières minutes de l'urographie, en l'absence de toute compression : l'imprégnation opaque des images anormales précède celle des calices à la fois dans l'espace et dans le temps,

Les premiers clichés, répétés à intervalles rapprochés, permettant d'objectiver, dès les premières minutes après l'injection intraveineuse, l'apparition de petites taches au voisinage des calices, avant même que ceux-ci soient injectés. Ces taches représentent les tubulectasies opacifiées donnant l'aspect de "stries rayonnantes prenant naissance à partir des papilles et formant une sorte d'éventail". Ces images sont formées par des stases précalicielles du produit opaque se produisant au niveau des tubes ectasiques. Les images observées ont donné lieu à de multiples comparaisons imagées : flammèches, buisson de feuilles, grappes fins pétales de fleurs, appendus à une petite distance de la papille.

Les images élémentaires observées peuvent se résumer à quatre variétés qui peuvent coexister sur un même cliché, sur un même rein ou un même individu : kystes, stries, nuages, flammèches :

- les images kystiques sont arrondies, homogènes, mesurent quelques millimètres (1 à 2) de diamètre, se groupent en "grappes", en bouquet de fleurs dans le rein, ou alignés en "brochette", siégeant du bassinet au sommet du calice,

- les images striées ont pour le caractère essentiel leur orientation grossièrement parallèle entre elles, comparable à des rails, suivant l'axe papillaire, mais convergeant en rayon vers le sommet de la papille, souvent fines à la limite du pouvoir de résolution des techniques radiologiques actuelles ; respectant toujours la corticale,

- les images nuageuses ou nuages papillaires, sorte de "houppes" de liquide opaque, opacités floues coiffant la papille, siégeant dans la concavité des petits calices, présentes sur plusieurs clichés ; elles semblent être le siège d'une fine structuration à la limite de la visibilité, de type radié, finement granuleuse,

- d'autres images sont d'interprétation difficile les "mouchettes", les "flammèches","les touffes" du fait de leur structuration moins fine et de leur orientation moins nette. Ces aspects correspondent à la description des images urographiques de Cacchi et Ricci (1942) : "le liquide opaque éliminé par le rein dessine une série de cavités parenchymateuses habituellement petites, qui du sommet du calice, se distribuent dans le rein en "bouquet de fleurs". De telles cavités n'arrivent pas en certains cas, à intéresser la substance corticale et se maintiennent généralement distinctes de celles qui viennent du calice voisin, de sorte que le parenchyme rénal est parsemé de curieux complexes poreux dont le siège anatomique apparaît être exclusivement pyramidal. Mais dans d'autres cas où la formation des cavités parenchymateuses est plus étendue, la substance corticale apparaît plus mince et l'espace intrapyramidal réduit, de sorte que le rein acquiert radiologiquement l'aspect poreux typique. Ces lésions semblent intéresser dans un haut pourcentage de cas les deux reins.

Les images élémentaires peuvent se trouver groupées entre elles, surmontant les tiges calicielles, dans une même papille, d'une papille à l'autre dans un même rein, d'un rein à l'autre chez une même malade ou d'un cliché à l'autre dans la même papille à des moments différents de la même urographie. A. Lhez écrit : "les grands et petits calices sont irréguliers, prolongés par de nombreuses cavités déchiquetées, les unes lenticulaires, d'autres arrondies, d'autres fines en "flammèches"... Rarement une cavité sphérique est reliée à un calice par un petit pertuis, le plus souvent la cavité est largement ouverte dans le calice. Plusieurs cavités juxtaposées, non indépendantes, paraissent en général s'ouvrir dans un calice qu'elles coiffent en "bouquet de fleurs".

Cacchi et Ricci ont établi une classification de ces cavités, schématisation qui a été reprise par A. Lhez :

- cavité irrégulièrement sphérique unique pour un calice et ayant une communication soit large, soit étroite,

- cavités irrégulièrement sphériques, multiples pour un calice cavité en "bouquet de fleurs",

- cavités irrégulièrement sphériques, sans communication radiologique avec les calices,

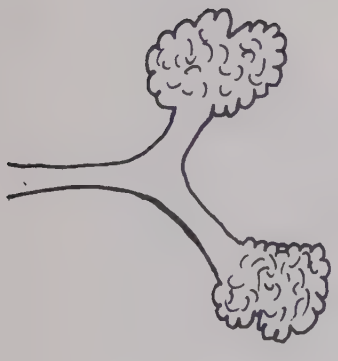
- cavités irrégulières, allongées mais larges, multiples pour un calice,

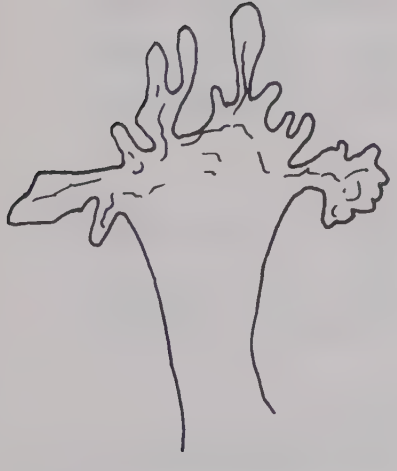
- cavités irrégulières fines et étroites, multiples en "flammèches".

Certaines formes peu évoluées présentent des cavités peu nombreuses, peu importantes, dans les formes évoluées les cavités sont multiples, indépendantes ou communicantes, criblant presque la totalité du parenchyme.

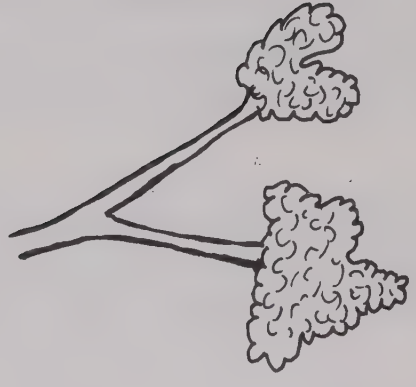
Ces diverses images se voient surtout au niveau des pôles supérieur et inférieur des reins, surmontant les tiges calicielles plus ou moins longues. Dans l'ensemble des lésions sont bilatérales, symétriques, atteignant toutes les pyramides, respectant la corticale, l'extension et

Cavités irrégulièment sphériques sur calices courts





Cavités en Flammèche



cavités sur calices fins et longs

l'intensité des lésions sont variables d'un groupe papillaire à l'autre. L'existence de formes unilatérales a été signalée plusieurs fois : il existe même des formes limitées dans un rein à un groupe caliciel.

Le volume des papilles est en général un peu augmenté, quelquefois même très augmenté, élargi. Les cavités pyélocalicielles sont par ailleurs normales, ni aggrandies, ni déformées. Des malformations de l'arbre urinaire ont été signalées : diverticule caliciel, uretère bifide ou borgne.

La compression des uretères, au cours de l'urographie, a l'avantage d'accuser les images : elle doit être tardive, pas avant la 9e minute ; les images intéressantes apparaissent tôt au cours de l'urographie . La compression est incapable de modifier le nombre des ectasies canaliculaires, elle les magnifie ; elle ne crée pas les images néphrographiques calicielles, elle permet d'en préciser la morphologie et en facilite la reconnaissance, Delmas, Rachou et Collaborateurs ont insisté sur le fait que les clichés retardés jusqu'à deux heures et plus, après décompression, mettent en évidence une stase élective dans les ectasies tubulaires (taches résiduelles persistant à leur niveau sur les clichés).

En général l'urographie intraveineuse permet de faire le diagnostic de la Maladie de Cacchi et Ricci. Les fonctions rénales excrétrices sont conservées dans la majorité des cas, l'élimination du produit opaque est donc bonne. L'opacification descendante remplit les dilatations tubulaires à coup sûr.

Au cours de l'exploration rétrograde les sphincters de l'arca cribosa ont pour rôle de s'opposer au reflux du liquide du calice vers les tubes ; toutes les ectasies ne seront pas opacifiées au cours de l'urétéro pyélographie rétrograde.

D'autre part, la pyélographie n'est pas sans danger chez ces infectés latents.

L'examen rétrograde sera donc de peu de secours dans la dilatation précalicielle ; sauf dans le cas où la fonction rénale n'est pas intacte, où l'urétéro pyélographie rétrograde retrouve tous ses droits, ce qui est rare dans le cadre habituel de la Maladie de Cacchi et Ricci.

E V O L U T I O N

En l'absence de complications, l'ectasie caniculaire précalicielle peut être indéfiniment tolérée ; elle ne semble pas avoir tendance à évoluer vers l'insuffisance rénale. Sur des documents urographiques pris à des années d'intervalle, les lésions se retrouvent identiques à elles-mêmes : les aspects lésionnels restent fixes sans tendance à l'extension ou à la régression ; les ectasies kystiques ne subissent aucun aggrandissement volumétrique, ni fusion entre elles (observation n°1). Cependant certains auteurs auraient noté un potentiel évolutif lent mais réel.

Mais son évolution est fréquemment émaillée de complications infectieuses urinaires, de lithiase ; la survenue éventuelle d'une insuffisance rénale par néphropathie interstitielle reste alors toujours à craindre. La survenue de complications peut bouleverser entièrement l'architecture pyramidale et rendre méconnaissable la lésion initiale. Les images caractéristiques de la Maladie de Cacchi et Ricci peuvent se modifier au point de rendre impossible le diagnostic en l'absence d'anciens documents.

La néphrocalcinose médullaire ne semble pas avoir de gravité propre, lentement évolutive elle est longtemps bien supportée. De très impressionnantes calcifications peuvent ne s'accompagner d'aucun retentissement rénal, mais elles favorisent les migrations lithiasiques urinaires réalisant des lithiases pyélocalicielles et urétérales à l'origine de coliques néphrétiques répétées. Des complications propres aux lithiases des voies excrétrices urinaires peuvent alors survenir : hydronéphroses, infection urinaire, altération à la longue de la fonction rénale.

La fréquente infection pyélonéphritique réagit bien aux antibiotiques mais le risque d'une atteinte à la longue de la fonction rénale persiste. Exceptionnellement la survenue d'une pyonéphrose pourra nécessiter une néphrectomie.

D'autres complications ont été signalées : Moretti, Staefen, Bertrand et Brousset décrivent une forme hypertensive artérielle de "spongiose rénale". Le pronoctic est commandé par la gravité de l'hypertension artérielle, comme c'est le cas de notre observation numéro un.

D I A G N O S T I C P O S I T I F

D'après Gouygou il ne peut être affirmé que par une étude anatomopathologique qui donnerait le siège pyramidal des kystes et ectasies tubulaires, l'abondance du tissu conjonctif au niveau des pyramides, l'intégrité relative de la corticale, l'association éventuelle à une néphrocalcinose.

Mais dans la pratique courante, ces constatations ne seraient possibles que grâce à la ponction biopsie rénale ; cet examen, non anodin, reste réservé aux cas douteux où il est important, devant l'éventualité d'une affection plus grave, de confirmer le diagnostic de spongiose rénale, ce qui est l'exception. Le plus souvent les clichés urographiques sont suffisamment évocateurs.

Quelquefois cependant le diagnostic n'a pu être fait que tardivement lors d'examen d'une pièce de néphrectomie consécutive à une possible erreur de diagnostic, éventualité qui se rencontre de moins en moins du fait d'une meilleurs connaissance de la maladie et de la possibilité d'investigations plus faciles.

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Le diagnostic différentiel est le plus souvent facile · mais il peut être malaisé dans les formes atypiques, localisées ou compliquées ; mais il est capital surtout dans les cas où se discute la possibilité d'une néphrectomie. C'est essentiellement un problème d'interprétation urographique : les images de spongiose rénale ont suffisamment d'individualité, de singularité pour qu'elles ne puissent prêter à confusion, surtout dans les formes typiques, diffuses, bilatérales ; cependant certaines affections ont des signes radiologiques voisins.

Le reflux tubulaire intrapapillaire peut prêter à confusion : au cours d'une injection pyélique trop poussée, le liquide pénètre dans les tubes rénaux, force le fornix, dessine des stries radiées en éventail à partir des calices, intéressant chacune des pyramides. Mais un examen attentif remarque l'aspect régulier, linéaire sans aucune dilatation particulière de ces images.

Au cours de pyonéphrite, de petits abcès rénaux s'ouvrent dans le bassinet et les calices. A l'urographie leur opacité pourrait donner le change, mais ces images ne concernent que quelques pyramides, un seul rein est le plus souvent atteint, les images varient au cours de l'évolution de la maladie.

La tuberculose rénale, dans certaines formes pluriréniculaires, avec calcifications multiples, pose un problème diagnostique à l'origine de néphrectomie abusive sur rein en éponge méconnu. Les lésions de début de la tuberculose rénale concernent la région du fornix, avec de petites cavernes précalicielles. Ces microgéodes multiples aboutis-

sent à la destruction des pyramides ; l'atteinte n'est pas symétrique, pas toujours bilatérale. L'aspect des lésions change au cours de l'évolution. Des lésions corticales sont souvent associées ; d'autres localisations tuberculeuses retrouvées, la clinique apporte des éléments en faveur de la tuberculose (stigmates bactériologiques, allergiques ne font pas défaut).

Dans la nécrose papillaire, les lésions sont bilatérales, prépapillaires, avec des formations calculeuses. La nécrose médullaire présente des caractères essentiels originaux ; le terrain est particulier : diabète, intoxication par la phénacétine, sulfamides, stase urinaire, dans un tableau de pyélonéphrite gravissime avec insuffisance rénale. Il s'agit de cavités formées par la nécrose de coagulation des papilles après infarctus ; les cavités sont irrégulières, siège d'un remaniement inflammatoire caractéristique, sans revêtement épithélial, avec pigment hématique. De gros calculs y prennent naissance. Le plus souvent l'insuffisance rénale interdit l'urographie intraveineuse ; l'urétéropyélographie rétrograde donne une image en anneau caractéristique = aspect en arcade séparant la papille du reste de la médullaire avec amputation papillaire largement ouverte, ou simple érosion sus calicielle.

Le diverticule kystoïde des calices réalise une cavité ronde isolée, au sommet d'un calice, peut prêter à confusion.

Les lithiases infectées posent peu de problèmes ; les calculs sont intracaliciels, les cavités ont des contours flous et irréguliers.

Certaines hydronéphroses débutantes peuvent avoir un retentissement sur les tubes collecteurs et déterminer l'apparition d'images radiées à partir des calices ; mais l'ensemble des voies excrétrices est intéressé par ce processus pathologique. L'association hydronéphrose - spongiose a été signalée.

Dans la néphrocalcinose endocrinienne ou d'origine vitaminique, les lithiases sont bilatérales, intraparenchymateuses, avec de petits calculs disséminés, mais ces maladies sont cliniquement cataloguées ;

il est facile de déceler une hyperparathyroïdie, une hypervitaminose D2 ou un syndrome de Burnett, ou une acidose tubulaire chronique.

Les kystes intercortico médullaire ont une topographie particulière : à la limite du cortex et de la pyramide, celle-ci étant normale. D'après Gouygou le problème diagnostique se pose avec les formes mineures, oligokystiques ; mais l'absence de fibre musculaire à l'examen histologique autour des cavités ectasiques trancherait la question.

La polykystose néonatale, affection génétique récessive, mortelle en quelques semaines par insuffisance rénale, a été faussement dénommée "rein en éponge" par certains auteurs. Les lésions observées diffèrent de la spongiose rénale : le rein est augmenté de volume, la capsule estparsemée de formations kystiques. A la coupe l'aspect spongieux diffus intéresse la totalité du parenchyme rénal rendant indifférenciable corticale et médullaire. Des formations cavitaires, des ectasies tubulaires s'étendant de la capsule à la papille. L'aspect urographique confirme cette disposition.

Dans la polykystose hépatorénale, des tubulectasies sont superposables à celles de la maladie de Cacchi et Ricci, mais l'insuffisance rénale est rapidement évolutive. Les tubulectasies ont été rapportées à une néphrite tubulaire intersticielle chronique par certains auteurs.

Au totale il apparaît que les formes pures, diffuses de la maladie de Cacchi et Ricci posent peu de problèmes diagnostiques. Seules les formes localisées ou compliquées soulèvent ces problèmes.

Au cours des urographies intraveineuses avec compression précoce, une stase précalicielle physiologique peut réaliser des images papillaires, sans structure définie ; mais elles sont intermittentes au cours de l'examen, ne sont pas retrouvées identiques à des examens successifs et surtout elles disparaissent en l'absence decompression.

CONDUITE THERAPEUTIQUE

Il n'existe pas de traitement curatif à visée étiologique de la maladie de Cacchi et Ricci. Les mesures thérapeutiques ne sont prises que lorsqu'apparaissent les complications, adaptées à la nature de la complication en cause. Cependant les antibiotiques ont pu être proposés pour prévenir les infections urinaires avec tous les inconvénients que comporte l'antibiothérapie au long cours.

Des mesures hygiéno-diététiques peuvent être prises devant la constatation de formations lithiasiques ; en toutes circonstances l'apport hydrique sera abondant.

Des "spongioses rénales" compliquées d'infection grave ont pu nécessiter des néphrectomies, mais en règle la chirurgie est contre indiquée même quand l'infection paraît unilatérale ou même mocalisée à un pôle du rein. On n'est jamais certain de l'intégrité du reste du rein paraissant sain.

La surveillance sera régulière, basée sur des comptes d'Addis, des urocultures et comptes de Kass, permettant de déceler et de traiter précocément toute infection urinaire. L'urographie faite périodiquement vérifiera la non évolutibilité des images, et l'absence de complications.

ANATOMO - PATHOLOGIE

Les travaux anatomopathologiques sur l'ectasie canaliculaire précalicielle sont peu nombreux : sauf erreur de diagnostic ou indication chirurgicale illégitime, le rein de la maladie de Cacchi et Ricci est exceptionnellement opéré et quand il l'est, les lésions infectieuses ont modifiées l'aspect des structures rénales ; de très rares biopsies ont pu être pratiquées, du fait du danger de cet examen et de la localisation médullaire de la lésion. Un certain nombre d'études ont pu être faites sur des pièces d'autopsie parfois de rein en éponge connu radiologiquement chez des malades morts d'infection intercurrente, le plus souvent sur des reins éponges latents méconnus, découverte fortuite d'autopsie.

Dans la variété la plus typique le rein est de façon inconstante, légèrement hypertrophié (poids de 130 à 140 grs pouvant atteindre dans des cas extrêmes jusqu'à 300 grs). La surface est lisse généralement, parfois parcourue d'incisures peu profondes, ébauchant la lobulation de type foetal ; la coloration est normale. La capsule est normale, mince facilement clivable, mais pouvant être plus adhérente en cas de néphrocalcinose associée.

La section du rein est en règle facile, mais peut être rendue difficile lorsque la néphrocalcinose coexiste. A la coupe l'architecture normale du rein est bien conservée : la corticale est normale de coloration et d'épaisseur ; la médullaire est volumineuse, hypertrophiée, paraît pâle, exsangue, d'une blancheur translucide opaline bien différente de l'aspect blanc lardacé de l'amylose rénale, ou du blanc grisâtre des néphrites intersticielles chroniques.

Un examen plus attentif du parenchyme rénal médullaire révèle, au lieu de l'aspect strié longitudinal, un aspect "poreux" rappelant la structure d'une fine éponge. La caractéristique essentielle est la présence dans le territoire des pyramides rénales, d'une multitude de formations arrondies, juxtaposées et confluentes en "nids d'abeilles", assez petites (1 à 4 mm de diamètre). Leur contenu est fait d'une substance hyaline éosinophile, d'allure protéique, avec occasionnellement des concrétions calcaires ou des calculs sphériques brunâtres ou ocres réalisant une véritable néphrocalcinose. Leurs parois sont opaques ou translucides sur certaines incidences de coupe les formations apparaîssent allongées, fusiformes, divergeant en rayon de roue à partir de la papille. Leur orientation respecte celle des tubes collecteurs non ectasiques. Leur répartition est assez irrégulière, avec une prédilection certaine pour la papille mais fait capital, les cavités kystiques ne s'étendent jamais au delà de la jonction corticomédullaire ; la corticale ne présente aucune formation semblable, du moins dans les cas typiques.

Les colonnes de Bertin semblent amenuisées, tassées, comprimées entre chaque pyramide de Malpighi, mais restent bien reconnaissables dans le lumière calicielle.

Les dilatations localisées des tubules communiquent d'une part avec les glomérules, d'autre part avecles papilles et les voies excréto-urinaires, ce qui confirme l'inoportunité du terme kyste donné par de nombreux auteurs à ces ectasies.

La muqueuse des bassinets, des calices est normale dans les formes pures. Parfois des lésions dystrophiques kystiques vraies coexistent au niveau de la muqueuse excréto-urinaire ; des calcifications en "blindage", en "coquille d'oeuf" capitonnent la muqueuse excréto-urinaire. Les uretères et la vessie sont habituellement normaux.

Ailleurs l'aspect habituel est remanié par des phénomènes inflammatoires ou scléreux et suppuratifs. La corticale paraît alors amincie, des foyers suppuratifs médullaires périkystiques, une pyélonéphrite suppurée peuvent s'observer.

L'étude microscopique confirme l'intégrité de la corticale et l'atteinte quasi exclusive des pyramides rénales. Le caractère essentiel de la maladie de Cacchi et Ricci est la présence de nombreuses ectasies des tubes collecteurs de Bellini, éparses dans le parenchyme médullaire, alternant avec des tubules de dimension et de morphologie normales. Les éléments pathologiques sont parfois volumineux, limités par un contour régulier mais sinueux. Leur orientation varie avec l'incidence de coupe. Leur lumière est tantôt vide, tantôt occupée par la substance hyaline déjà vue, tantôt par des concrétions calcaires.

Selon la description originale de Cacchi et Ricci il existe des lésions inflammatoires microinsulaires disséminées sans ordre dans les pyramides et représentées par des ilôts lymphoïdes ou lymphoplasmocytaires, entourant les tubes de Bellini dilatés avec présence de cylindre hyalins. On trouve également (Gouygou) autour de certaines ectasies "quelques condensations conjonctives avec infiltrations inflammatoires non spécifiques, associées à des lésions inflammatoires et dystrophiques du revêtement muqueux des voies urinaires hautes".

Les ectasies forment à partir de l'aréa cribosa un éventail caractéristique. Outre les tubes ectasiés, un certain nombre de tubes de Bellini vont aboutir à l'extrême papille. Cacchi et Ricci ont distingué deux sortes de dilatations des tubes excréteurs :

- les plus nombreux, de forme plus ou moins irrégulière, avec un épithélium cylindrique, et parfois différenciation excréto-urinaire. Elles sont situées sur le trajet des tubes comme des renflements fusiformes ou diverticulaires. Les métaplasies excréto-urinaires observées peuvent intéresser tout ou partie des dilatations,

- les autres sont des kystes vrais, ne communiquant pas avec le système des tubes excréteurs, de forme régulière, parfois sphérique, parfois fusiforme. L'épithélium est plat, mince unistratifié.

Il peut donc exister deux formations distinctes dans les "spongioses" rénales :

- les unes : dilatations vraies des tubes excréteurs, en communication directe avec ceux-ci ; elles seront injectées par le liquide opaque à l'urographie,

- les autres : formations kystiques vraies ne communicant pas avec les tubes excréteurs, elles ne seront pas injectées par le liquide opaque.

Le raccordement des ectasies avec les voies excrétrices s'effectue selon deux modalités :

- soit jonction à plein canal ; le tube ectasié ne subissant aucune réduction de calibre préalable,

- ou bien la terminaison du tube collecteur se rétrécit, reprend son calibre normal avant de s'aboucher au calice,

- enfin il peut revêtir l'aspect en Y dont un pied aboutit à la papille.

Contrastant avec ces zones atteintes (les 2/3 de la médullaire) et alternant avec elles, le 1/3 restant parait intact occupé par les tubes contournés proximaux et distaux, l'anse descendante et ascendante de Henlé, de structure et morphologie normales. La lumière occupée par quelques cellules épithéliales desquamées, un rare exsudat protéique et des cylindres hyalins. Par ailleurs les glomérules, les vaisseaux sont normaux.

Les bassinets et calices sont normaux, avec un épithélium cylindrique stratifié, de type excréto-urinaire. Gouygou a noté que le chorion sous muqueux renfermait presque toujours des ilôts épithéliaux dits "nids de Von Brunn", entourés d'oedème et d'infiltrats lymphoïdes. Dans certains cas ces ilôts représenteraient un début de dystrophie kystique.

D'une manière générale, dans le rein en éponge typique, les éléments caractéristiques sont des dilatation plus ou moins régulières et importantes des canaux collecteurs, leur siège électif est au niveau des pyramides et plus particulièrement au voisinage des papilles.

ETIOLOGIE - PATHOGENIE

L'étude anatomo-pathologique a soulevé le problème pathogénique de la maladie de Cacchi et Ricci ; s'agit-il d'une affection congénitale ou d'une affection acquise ? l'accord est loin d'être fait sur ce dilemne.

Plusieurs auteurs ont montré qu'il s'agirait d'un défaut de développement des tubes collecteurs du rein. Cacchi et Ricci en font une dysembriogénie, en se basant sur les travaux de Mac Kenna et Kampmeier : pour eux il y aurait défaut d'accouplement des ébauches embryonnaires. Sanchez Lucas pense à une croissance excessive d'un bourgeon urétéral et des tubes collecteurs qui en dérivent. Pour A.C. Allan les kystes se développent par suite d'une atrésie du canal collecteur à différents niveaux du néphron C. GOUYGOU (1960) a discuté cette origine congénitale. Pour lui il s'agit d'une affection acquise résultant d'une dystrophie tubulaire progressive, acquise.

En faveur de l'origine dysembrioplasique de l'affection on peut retenir :

- l'existence de formes infantiles,
- l'existence de cas de consanguinité et l'existence de plusieurs cas dans une même fratrie (qu'il faudrait rechercher systématiquement),
- l'association fréquente à d'autres dysplasies :
  - dégénérescence kystique des muqueuses extra-urinaires,

- diverticule caliciel et kyste pyélogénique,
- uretère bifide sur rein ectopique,
- uretère bifide dont un uretère borgne,
- malrotation, plus empreinte "kystique" dans le bassinet,
- hypoplasie rénale,
- lobulation foetale.

Contre cette origine, aucun document histologique n'apporte d'arguments en faveur d'une dyplasie ou d'une dystrophie et surtout l'absence de fibres musculaires lisses autour des ectasies canaliculaires du rein en éponge.

C O N C L U S I O N

A propos de deux observations originales de la Maladie de Cacchi et Ricci à forme hémorragique, nous sommes amenés aux conclusions suivantes :

1 - L'ectasie canaliculaire précalicielle ou Maladie de Cacchi et Ricci est une entité nosologique bien individualisée sans que l'on puisse déterminer son origine acquise ou congénitale.

2 - La symptomatologie révélatrice n'est pas caractéristique. Il nous semble que l'hématurie soit un signe fréquent, peut-être insuffisamment mis en valeur dans les publications de synthèse.

3 - Le diagnostic se fonde sur la radiologie, en particulier sur les clichés d'urographie intraveineuse. Les images sont variées et ont donné lieu à de riches comparaisons. Ce qui est caractéristique, c'est la bilatéralité, le siège médullaire précaliciel des images, leur aspect radié.

4 - Les hémorragies, symptôme habituel, sont généralement discrètes, souvent attribuées à une pyurie. Elles peuvent par leur abondance apparaître comme des complications graves, posant de difficiles problèmes thérapeutiques.

5 - Le traitement de la Maladie de Cacchi et Ricci est symptomatique, car dans l'ensemble elle est fort bien et longtemps tolérée.

On luttera contre la tendance aux dépôts lithiasiques par un régime approprié.

On luttera contre l'infection par des antiseptiques ou des antibiotiques.

On pourra agir contre les hémorragies par l'acide ε amino caproïque.

Mais le traitement sera surtout préventif :

- éviter l'oligurie par les boissons abondantes,
- éviter les manoeuvres endoscopiques responsables d'infection ascendante.

B I B L I O G R A P H I E

* ABESHOUSE (B.S.), ABESHOUSE (G.A.) :

" Sponge kidney : a review of the literature and a report of five cases".
J. urol. (Baltimore), 84 (1960), p. 252-267.

* ALKEN (C.E.), SOMMER (F.) et KLING (F.) :

" Renovasographie vor Teil resektion der Niere bei Markcystensteinbildung im oberem ".
J. urol. 44 (1951), passim 569.

* ALLEN (A.C.) :

" The Kidney ".
Grune et Strotten. Ed. New York (1951).

* ALONZI (B.) :

" Quatre cas de rein éponge unilatéral ".
Ann. radiol. Diag. (Bologne), 34 (1961) p. 495 ...

ANAGNOSTOPOULOS (P.) :

" Ectasies canaliculaires précalicielles et monokystose centropapillaire diffuse ".
Thèse Univ. Paris (1963), n° 768.

* ANDERSON (W.A.D.) :

" Pathology " .
Saint-Louis, CV. Mosby Compagny (1948).

ANDRIEU (J.L.H.) :

" Contribution à l'étude d'une variété rare de rein polykystique du nouveau-né ".
Thèse Paris (1958).

ANTOINE (B.) et Coll. :

" L'ectasie canaliculaire précalicielle (Maladie de Cacchi et Ricci, dite rein en éponge) ".
Actualités néphro. de l'Hôpital Necker (1963) p. 79-100.

ANTOINE (B.) et Coll. :

L'ectasie canaliculaire précalicielle. Etude basée sur 21 cas de maladie de Cacchi et Ricci, dite "rein en éponge".
J. Radiol. Electro. 45, p. 663-690.

ANTOINE (B.) et Coll. :

" Néphrocalcinose ".
Revue du Praticien, 16, (1966) p. 4.067 - 4.081.

* ARENA (C.) et Coll. :

" Su di un raro caso di rene a spugna in una bambina di 10 anni " .
Acta pard. Latina 10, (1957) p. 174.

* ARNOLD (J.H.) :

" A clinico histologic consideration of renal malformation ".
J. Urol. 84, (1960).

* ASCHOFF (L.) :

" Pathologische anatomie ".
Fischer ed., Iena (1936).

AUVERT (J.) :

" Les reflux à partir du bassinet ".
J. Urol. 63, (1957) p. 824.

BERAUD (C.) et Coll. :

" Le diagnostic des diverticules caliciels au cours de l'urographie intraveineuse chez l'enfant ; à propos de 2 observations ".
J. Radiol. 42, (1961) p. 51.

BERNER (O.) :

" Die Cystienniere Studien über ihre pathologische Anatomie ".
Fischer ed., Iena (1913).

BETOULIERES (P.) et Coll. :

" Rein en éponge. Documents radio anatomiques recueillis par ponction biopsie rénale sous amplificateur de brillance ".
Soc. Fr. Electro Sect. Litteral Medit. 16 Mars 1963.

* BIALSTOCK (D.)

" Morphogenesis of renal Cysto in Stillboen, studied by microdissection Tecnic."
J. Path. and Bact. (1956) ; 71, p. 51-59.

BONHOMME (L.) et Coll. :

" Rein en éponge et tuberculose ".
J. Urol. Med. Chir. 71, (1965) p. 989 - 991.

* BUNTING (C.H.) :

" Congénital cystic kydney and liver with family tendancy".
J. Exp. Med., 8 , (1906) p. 272 - 288.

* CACCHI (R.), MARINI (A.) :

" Le malattia cistiche del rene ".
Rapport au XXXé Congresso della Societa italiana di urologia, Napoli (1957).

CACCHI (R.), RICCI (V.) :

" Sur une rare maladie kystique multiple des pyramides rénales, le rein en éponge ".
J. Urol. Méd. Chir., 55, (1949) p. 498 - 519.

* " Sopra una rare e forma, non encora discritta affezione cistica delle piralidi renali (rene a spugna) ".
XXI Congresso della Soo. Ital. Di Urol. (1948) Bologne.

CAHEN (P.) :

" A propos de quatorze cas de la maladie de Cacchi et Ricci. Etude clinique, radiologique et nosologique ".
Thèse Nancy, 1968, n° 122.

* CASTELLANI :

" Il rene a spugna ".
Testi di specializzazione in Radiologia. 1955, Padova.

* CETNAROWIEZ (H.) et Coll. :

" Maladie kystique des pyramides rénales ".
Polski Przel. Radiol., 22, (1958), p. 223.

* CIRLA (A.) et Coll. :

" Contributo allo studio del rene a spugna ".
Radiol. Med. 42, (Torino 1956) p. 605.

COLIEZ (J.P.) :

" Essai de mise au point sur le " rein en éponge ", maladie de Cacchi et Ricci, à propos de 2 cas ".
Thèse Med. Paris 1964.

COLIEZ (R.T.) :

" La nécrose papillaire ".
J. de Radiol., 43, (1962) p. 6 - 7.

COLIEZ (R.T.) :

" Les signes radiologiques de stase et de surpression urétérorénale au cours de l'urographie intraveineuse " .
J. de Rad. 1947.

COLIEZ (R.T.) :

" La maladie de Cacchi et Ricci (Ectasies tubulaires précalicielles - Rein en éponge ".
Presse Médicale, 72, (1964) p. 1533 - 1538.

COULOMBEIX (M.) :

" Etude radiologique des anomalies congénitales du rein ".
Men. Electro. Radiol. Paris 1950.

COUVELAIRE (A.) :

" Discussion rapport Fey" - "Diverticules kystiques des calices ".
J. Urol. Paris, 57, (1951) p. 195.

COUVELAIRE (R.) :

Encyclopédie Médico-chirurgicale : Rein. Mise à jour 1960.

* CRAIG (R.D.) :

" Unilatéral multicystic discase of the kidney ".
Brit. J. Urol., 34, (1962), P. 19.

CUKIER (J.) :

" Maladie kystique des pyramides rénales " .
Presse Med. 72, (oct. 1964) n° 46, p. 2741.

* CUPPINI (R.) et Coll. :

" Le rein à médullaire spongieuse avec calcifications endocavitaires multiples ".
Minerva Med., 52 (1961).

DARGET (R.) et Coll. :

" Sur un cas de rein en éponge ".
J. Urol. Med. Chir., 60, (1954) p. 713 - 715.

* DEL ADAMI (G.) et Coll. :

" Il "rene a spugna", la prima osservazione in consanguinei ".
Arch. Ital. Urol., 2, (1957) p. 81.

* DEL ADAMI (G.) et Coll. :

" Contributo alla conoscenza delle dilatazione cistica delle vie urinarie pupelviche. (Rene à spugna ?) ".
Atti Acad. Sc. Ferrara, 28, (1949).

DELMAS et Coll. :

" Reins en éponge ".
J. de Nephr. 39, (1958) p. 844-846.

* DELZOTTO (S.) et Coll. :

" Il rene a spugna ".
Urologia, 22, (1955) p. 240.

DELTRIE (P.) :

" Le rein en éponge ".
Presse Med. 60, (1952) p. 654.

DIRIART (H.) et Coll. :

" Cas de rein en éponge total du nouveau-né - (polykystose hépatorénale) ".
Soc. Fr. Ped. Paris 19 Juin 1962.

* EKSTRUM (T.) et Coll. :

" Medullary sponge kidney ".
Alqvist et Wiksells Ed. Stockholm (1959).

* EVANS (J.A.) :

" Medullary sponge Kidney ".
Am. J. Roentgen, 86, (1961 p. 119.

FABRE (J.) et Coll. :

Med. et Hyg. n° 591 (1963) p. 343.

FEY (B.) :

" Dégénérescence kystique des muqueuses des voies excrétrices ".
J. Urol. Paris, 55, (1949) p. 86.

FEY (B.) :

" Discussion rapport Hickel" "un cas de rein en éponge ".
J. Urol. Paris, 57, (1951 n° 1 - 2 p. 1 - 10 et n° 3 - 4 p. 192 - 193.

* FILIPIAK MIASTOWSKA (I.) et Coll. :

" Rein en éponge ou dégénérescence kystique des pyramides rénales " .
Pediat. Pol. 37, (1962) p. 1018.

* FLEISCHNER (F.G.) et Coll. :

" Doença quistica das piramides renais (Rime esponja)".
J. Soc. Cienc. Med. Lisboon, 117, (1953) p. 6.

FOTIUS (J.P. :

" Rein en éponge et néphrocalcinose (à propos de quatre observations).
Thèse Med. Lyon (1964), n° 163.

FOURNIER (H.) et Coll. :

" Le rein en éponge. Commentaires cliniques et radiologiques à propos de huit nouvelles observations ".
Annales de Radiologie, 4, (1961) n° 9 - 10.

* GAMBACCINI (P.) :

" Studio clinico radiologico delle displasie cistiche del rene in base a nuovi orientamenti morgogenetici ". Radiol. Med. 40, (1954) p. 336.

GAYET (R.) :

" Communication au XLIVe Congrès français d'urologie ". (1950).

GAYET (R.) :

" Discussion rapport Hickel " - " Un cas de rein en éponge". J. Urol. Paris, 59, (1953) p. 409.

* GIANNONI (R.) et Coll. :

" Contributo alla casistica dell rene a spugna ". Urologia, 23, (1956) p. 625.

* GIBBA (A.) et Coll. :

" Contributo casistico allo studio dell rene a spugna ". Urologia, 21, (1954) p. 596.

* GIORdano (G.) :

" Rene à spugna " "(caso con ipertensione a cristi)". Nuntius Rad., 22, (1956) p. 38.

GIRAUD-GEISERT (C.L.) :

" A propos d'un cas de rein en éponge chez un nourrisson de 5 semaines ". Thèse Paris (1963) n° 951.

GOUYGOU (C.) :

" La dystrophie kystique des muqueuses excréto-urinaires". Ann. Anat. Path. 1, (1956) p. 170.

GOUYGOU (C.) :

" Les rapports entre la dystrophie kystique des muqueuses excréto-urinaires et le rein en éponge ".
J. Urol. Paris, 66, (1960) p. 420.

GOUYGOU (C.) :

" Le rein en éponge ".
Actual. néphro. de l'hôpital Necker (1960) p. 127-133.

* HELLSTROM (J.) :

" Calcification and Calculus of primary hyperpara thyroidism ". (1925).

HICKEL (C.L.) :

" Un cas de rein en éponge ".
J. Urol. Paris, 59, (1953) p. 408.

* HILLEBRAND et Coll. :

" Zur Pathologischen Anatomie der Nicrengeschwülste ". (1894).

* HINCKEL (C.L. et Coll. :

" Polycustic discase of kidney in infants, nephrograms following intraveinous urography ".
Amer. Jour. of roent., 76, (1956) n° 1 p. 153-160.

* HINCKEL (C.L.) :

" Opacification of renal pyramids in intraveinous urography ".
Am. J. Roetgen. 78, (1957) p. 317.

HOLM (H.) :

" Kystes rénaux pyélogéniques ".
Acta radiol. 24, (1948) P. 87.

* INCLAN BUDALO (J.L.) :

" Rinon en esponja. Enfermedad quistica de las pyramides rénales ".
Cirurg. Ginécol. Urol. 13 (1959) p. 599.

JOSSERAND (P.) et Coll. :

" Le rein en éponge ".
Pédiatrie, 41, (1952) p. 31 - 42.

* KERR (D.N.S.) :

"A lesion resembling medullary sponge kidney in patients with congenital hepatic fibrosis ".
Clin. Radiol. 13, (1962) p. 85.

KOLLOWITZ (A.A.) :

" Kystes médulaires du rein ""(rein en éponge) ".
Urol., 54; (1961), p. 677.

* LAGERGREN (C.) et Coll. :

" Medullary sponge kidney and polycystic disease of the kidney : distinct entity ".
Ann. J. Roent. 88, (1962) p. 157.

LAGRUE (G.) et Coll. :

" Les maladies médicales du rein ".
Revue du Praticien VII (1957) n° 6 p. 586 - 587.

* LASKOWNICKI (A.) :

" Deux observations de rein en éponge " (Ren. spongiosum)
Pol. Przegl Chir. 34, (1962) p. 563.

* LATHROP (D.B.) :

" Cystic disease of the liver and kidney ".
Pediatries (1959).

LEBLANC (M.L.) :

" A propos des ectasies tubulaires précalicielles congénitales " .
Thèse Paris (1964) n° 941.

LEMAITRE (G.) et Coll. :

" Rein en éponge et néphrocalcinose ".
Lille médical, 4, (1959) p. 475.

* LENARDUZZI (G.) :

" Repertopielografico proco commune (dilatazione delle vie urinaire intrarenali ".
Radiol. Med. (1939).

* LENARDUZZI (G.) :

" Sul rene a spugna ".
Radiol. Med. 35 (1949).

* LENARDUZZI (G.) :

" La forma circoscritta di rene a spugna ".
Radiol. Med., 37 (1951) p. 776.

* LENARDUZZI (G.) :

"Evoluzione del rene a spugna ".
Radiol. Med. 38 (1952) p. 57.

* LENARDUZZI (G.) :

" Contributo alla etiologia del rene a spugna."
" Ricerche pielografiche nel pollo ".
Radiol. Med. 43 (1957) p. 1125.

LHEZ (A.) :

" Le rein en éponge ".
J. Urol. 60, (1954) p. 575-588.

* LINDVALL (N.) :

" Roentgangenologic diagnosis od medullary sponge kidney".
Acta Radiol. 51 (mars 1959) p. 193 - 206.

* LOWEN (W.) :

" Cystic disease of the renal pyramids : Medullary sponge kidney" .
Med. J. Aust., 49, (1962) p. 60.

* MAC KENNA (C.M.) et Coll.

" A consideration of development of polycistic kidneys ".
J. of Urol., 32, (1954) P. 37-43.

MAITRE (CL.) et Coll. :

" Ectasie précalicielle des tubules rénaux chez l'enfant ".
Annales de Radiol., 44, (1961) n° 9 - 10 p. 887-894.

MARIE (J.) et Coll. :

" La maladie de Cacchi et Ricci ".
Annales de Pédiatrie (2 février 1964) p. 106-113.

* MASETTO (J.) et Coll. :

" Rene a spugna, contributo allo studio clinico radiologico e casistica ".
Nuntuis Rad., 22, (1956) p. 47.

* MATHIS (R.I. et Coll. :

" Rinon in esponga ".
Rev. Argent Urol., 24, (1955) p. 383.

MASOUSCHEK (E.) :

" Spongiose médullaire rénale ".
Urol. Int. 14 (1962) p. 239.

MERLE (M.) :

" Le rein en éponge ".
Thèse Lyon 1951-1952.

* MILLER (F.) :

"Sponge kidney" .
J. Urol., 87, (1962) p. 770.

MILLIEZ (P.) :

Revue du praticien, 2, (1960) p. 125.

MORETTI (G.F. et Coll. :

" La forme hypertensive de la spongiose rénale,
(pseudokystose pyramidale d'origine wolfienne) ".
Soc. med. Hôp. Paris, 114, (1953) n° 16, p. 1361-1366.

* MULTIVANEY (W.P.) et Coll. :

" Cystic disease of the renal pyramids ".
J. Urol., 75, (1954) p. 776 - 779.

MUROSASCO (A.) et Coll. :

" La lithiase au cours de l'ectasie canaliculaire
précalicielle (à propos de 30 observations) ".
J. Urol. 77, (1971) p. 295-297.

MUROSASCO (A.) et Coll. :

" L'ectasie canaliculaire (maladie de Cacchi et Ricci).
A propos de 30 observations ".
Presse Med., 79, p. 2367-2370.

* MURPHY (W.K.) et Coll. :

" Sponge kidney " .
J. Urol., 85, (1961) p. 866.

* MUTACH (A. von.) :

" Beitag zur Genese des Genitalen Cystennieren ".
Virchows Arch. J. Path. Anat. 1895.

NEDELEC (M.) et Coll. :

" La nécrose papillaire du rein chez le diabètique ".
J. de med. de Nantes n° 4 Oct. Dec. 1962, 2, p. 281-295.

NEVEU (J.) :

" Un cas de maladie kystique multiple des pyramides rénales ".
J. d'Urol., 56, (1950), p. 564.

NOSNY (P.) et Coll. :

"Rein en éponge ".
Presse med., 71, (1963) p. 571.

OUGIER (J.) et Coll. :

Semaine des Hôpitaux (1962) 38, p. 3367-3369.

* PADOVAN (Q.) :

" Etude des clearances au cours du rein en éponge ".
Arcisped Soc. Anna Ferrara Riv. II (1958) p. 427.

* PALUBINSKAS (A.J.) :

" Medullary sponge kidney ".
Radiol. 76 (1961) p. 911.

PELOT (G.) :

" Discussion ".
J. d'Urol. 59 (1953) p. 408-411.

PELOT (G.) :

"Discussion rapport chez "lerein en éponge".
J. Urol. Paris 60 (1954) p. 587.

PENNISI (S.A.) et Coll. :

" Sponge kidney ".
J. Urol., 84, (1960) p. 246.

PETROVIC (S.) :

" Contribution à l'étude de la maladie kystique des pyramides rénales ".
J. Urol., 58 (1952) p. 425-432.

* POLLASTRI (S.) et Coll. :

" Sul rene a spugna ".
Arch. Ital. Urol., 32, (1959) p. 59.

* PROSPERI (F.) et Coll. :

" Contribution à la connaissance du rein en éponge et ses complications (présentation de 2 observations cliniques) ".
Minerva Urol., 14, (1962) p. 81.

QUINARD (J.) :

" A propos de 2 cas de spongiose rénale ".
J. Radiol. 43, (1962) p. 311.

QUINIOU (J.M.) :

" Le pseudokyste pyramidal ou rein en éponge. Etude générale à propos d'une forme hypertensive ".
Thèse Bordeaux, 1963, n° 171.

RAYMOND (G.) :

" Lithiase sur rein éponge unilatéral ".
J. Urol., 66, (1960) p. 879.

REBOUL (G.) et Coll. :

" A propos d'un cas de rein en éponge ".
Soc. Elect. Med. Littoral Med. 39, (1958) p. 795.

* REILLY (B.J.) :

" Renal tubular ectasia in cystic disease of the kidney and liver ".
Amer J. of Roentg. Sept. 1960.

ROBERT (F.) :

" Maladie kystique des pyramides rénales ou rein en éponge ".
Vie med., 43, (1962) p. 1125.

* RONCHITELLI (R.) :

" Considérations sur le rein en éponge ".
Policlinico, 60, (1953) p. 1241.

ROUQUES (L.) :

" Les reins en éponge, ou maladie de Cacchi et Ricci ".
Presse Med. 73 (1965) p. 655-656.

* RUBIN (E.L.) et Coll. :

" Cystic of disease of the renal pyramide (sponge kidney) ".
Clin. Radiol., 10, (1959) p. 134.

SALVAN (C.) :

" Contribution à l'étude du rein en éponge ".
Thèse Med. Toulouse 1955.

SAMARINI (H.) :

" Contribution à l'étude du diagnostic radiologique de la spongiose des pyramides rénales ".
Mem. Cert. Etude Speci. Radiol. Paris 1955.

SANCHEZ (L.) :

Semaine des Hôpitaux LXXI (1951) p. 2793.

* SEGREST (P.G.) :

" Medullary sponge kidney Roentgen diagnosis of three cases ".
Radiology, 76, (1961) p. 920.

* SHOTARA SATO :

" Sponge kidney. Report of a case ".
Acta Med. Biol., 5, (1957) p. 9.

* DI SIENO (A.) et Coll. :

" Il rene a spugna midullare con calcosi multipla endocavitaria ed i suoi possibili rapporti con la nefrocalcinosi ".
Radiol. Med., 42, (1956) p. 167.

* DI SIENO (A.) et Coll. :

Il quedro radiologico del rene a spugna medullare ".
Radiol. Clini. (Basel) 25 (1956) p. 80.

* SIMON (H.B.) :

" Congenital renal polycystic disease ".
J. am. Med. Assoc. 159, (1959) p. 657-662.

* SKUTIL (V.) :

" Spongia kidney ".
Rozhl. Chir. 41 (1962) p. 485.

TEXIER (J.B.) :

" Contribution à l'étude du rein éponge (ectasie tubulaire précalicielle) en particulier chez l'enfant".
Thèse Paris 1968 n° 982.

TOUDOIRE (V.) :

" Une anomalie curieuse de l'appareil urinaire : spongiose rénale associée à un uretère borgne ".
J. Urol. Paris, 66, (1960) p. 445.

TRUC (E.) et Coll. :

" Rein en éponge ".
J. Urol. Paris, 65, (1959) p. 96.

* VERMOTEN (V.) :

"Congenital cystic dilatation of the renal tubes a new disease entity ".
Yale J. Biol. Med. 1951.

* VESPIGNANI (L.) :

" Rene a spugna. Considerazioni su 9 casi ".
Ann. Radiol. Diagn., 31, (1958) p. 276.

VIALA (S.P.) et Coll. :

" Deux cas de reins spongieux ".
J. Urol. 58 (1952) p. 27-28 et Bull. Mens Soc. Chir. 43, (1953) p. 66.

* Bibliographie non consultée.

Vu, le Président de Thèse

M. le Professeur POILLEUX

Vu, le Doyen de la Faculté
BROUSSAIS HOTEL DIEU

M. le Professeur MILLIEZ

Vu et Permis d'imprimer

Le Recteur de l'Académie de Paris

R. MALLET